

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1961

THÈSE

N°

238

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Robert, Claude GILLES

Né le 8 Septembre 1930, à PARIS

présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES CARDIOMEGALIES FAMILIALES

Président : Monsieur M. MOUQUIN (Professeur)

D. P. TAIB

8 Rue Casimir-Delavigne
PARIS-VI•

1961



FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

--:

Année 1961

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Robert, Claude GILLES

Né le 8 septembre 1930 à Paris

--:

Présentée et soutenue publiquement
le

--:

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DES CARDIOMEGALIES FAMILIALES

--:

Président : Monsieur M. MOUQUIN (Professeur)

--:

D.P. TAIB
8, rue Casimir-Delavigne
PARIS
1961.



PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T), AUBIN (A), BENARD (H), BULLIARD (H), CADENAT (F), CHABROL (E), CHAMPY (C), DEBRE (R), FEY (B), GASTINEL (P), GUILLAIN (G), HALPHEN (E), HAZARD (R), HEUYER (G), LANTUEJOUL (P), LAROCHE (G), LEVY-SOLAL (E), LIAN (C), LOEPER (M), MARION (G), MATHIEU (P), MOCQUOT (P), MONDOR (H), MONOD (R), MOREAU (R), OLIVIER (E), PETIT-DUTAILLIS (D), PASTEUR VALLERY-RADOT (L), RICHET (C), SENEQUE (J), STROHL (A), TANON (L),

DOYEN : Léon BINET
 Membre de l'Institut
 ASSESSEUR Jean VERNE

I - PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	DELMAS (A)
Anatomie pathologique	DELARUE (J)
Anesthésiologie	BAUMANN (J)
Bactériologie	FASQUELLE (R)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie médicale	FAUVERT (R)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J)
Clinique carcinologique (Necker)	REDON (H)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M)
(Beaujon	SICARD (A)
(Cochin	QUENU (J)
(Hôtel-Dieu	PATEL
(Saint-Antoine	GOSSET (J)
(Salpêtrière	MOULONGUET (P)
	CORDIER (G)
	LORTAT-JACOB
	LAURENCE
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE d'AUBIGNE (R)
Clinique de chirurgie cardiovascu- laire (Broussais)	de GAUDART d'ALLAINES (F)
Clinique de chirurgie pleuro- pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J)
Clinique génétique médicale (E. Mal)	LAMY (M)
Clinique Gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P)

	MM.
Gérontologie.....	BOURLIERE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis).....	DEGOS (R)
Clinique des maladies des enfants.....	CATHALA (J)
Clinique des maladies infectieuses.....	MOLLARET (P)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne).....	DELAY (J)
Clinique des maladies métaboliques.....	HAMBURGER (J)
Clinique des maladies du sang.....	MARCHAL (G)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière).....	GARCIN (R)
	(Cochin..... BROUET
	(Cochin..... JUSTIN-BESANÇON(L)
	(Hôtel-Dieu..... BARIETY (M)
Cliniques médicales.....	(Broussais..... SOULIE (P)
	(Pitié..... DREYFUS (G)
	(St-Antoine..... KOURILSKY (R)
	(Boucicaut..... LENEGRE
Clinique médicale d'hydrologie thérap. et climatologie (Bichat).....	DEBRAY (C)
Clinique médicale propédeutique.....	de GENNES (L)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutri- tion (Hôtel-Dieu).....	DEROT (M)
Clinique de neuro-chirurgie.....	DAVID
Cliniques.....	(Baudelocque..... LACOMME (M)
obstétricales.....	(Port-Royal..... VARANGOT
	(Foch..... MERGER
Clinique obstétricale et gynécol.....	LEPAGE
Clinique ophtalmologique.....	RENARD (G)
Clinique oto-rhino-laryngologique.....	AUBRY (M)
Clinique de pathologie respiratoire.....	TURIAF
Clinique de pédiatrie sociale.....	MARIE (J)
Clinique de pneumo-phtisiologie.....	BERNARD (E)
Clinique psychiatrique infantile.....	MICHAUX (L)
Clinique de puériculture.....	LELONG (M)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin).....	COSTE (F)
Clinique stomatologique (Pitié).....	DECHAUME (M)
Clinique thérapeutique médicale.....	LEMAIRE (A)
Clinique urologique (Cochin).....	COUVELAIRE
Electrophysiologie médicale.....	DJOURNO (A)
Embryologie.....	GIROUD (A)
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	de SEZE
Histologie.....	VERNE (J)

	MM.
Hygiène des collectivités.....	DEPARIS
(ch. à t. pers.)	
Hygiène et clinique de la première	
enfance (Trousseau).....	TURPIN (R)
Hygiène et médecine préventive.....	JOANNON (P)
Médecine du Travail.....	DESOILLE (H)
Médecine légale.....	PIEDELIEVRE (R)
Parasitologie.....	GALLIARD (H)
Pathologie exotique.....	LAVIER (G)
Pathologie expérimentale et	
comparée.....	MERKLEN (F.P)
Pathologie médicale.....	MILLIEZ
Pathologie et thép. générales.....	BOUDIN
Pharmacologie et matière médicale.....	CHEYMOL (J)
Physiologie.....	BINET (L)
Physiologie (ch. à t. pers.).....	PARROT
Physique médicale.....	DOGNON (A)
Radiologie médicale.....	DESGREZ (H)
Technique chirurgicale.....	LEGER
Thérapeutique.....	CONTE

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

	MM.
	(CABROL (C)
Anatomie.....	(COUINAUD (C)
	(OLIVIER (G)
	(GAUTHIER-VILLARS
	(Melle P) pr. s. ch.
Anatomie pathologique.....	(BUSSE (F)
	(GUYGOU (Ch)
	(ORCEL (L)
	(PAILLAS (J)
Anesthésiologie.....	(VOURC'H (G)
	(NEVOT (A) pr. s. ch.
Bactériologie.....	(BARBIER (P)
	(CHRISTOL (D)
	(TOURNIER (P)
	(DESGREZ (P) pr. s. ch.
Biochimie médicale.....	(POLONOVSKI (J) m. conf.
	(SCHAPIRA (G) pr.t.p.
	(DENOIX (P)
Carcinologie.....	(MATHE (G)
Dermato-syphiligraphie.....	DUPERRAT (B)
Electro-radiologie.....	LEDoux-LEBARD (G)
Embryologie.....	TUCHMAN-DUPLESSIS (H)

	MM.
Hématologie.....	(BILSKI-PASQUIER (G) (DAUSSET (J) (COUJARD (R) pr.s.ch.
Histologie.....	(MAROIS (M) (RACADOT (J)
Hydrologie.....	CORNET (A) (BOYER (J) pr.s.ch.
Hygiène.....	(CORRE-HURST (Mme L) (BASTIN (R)
Maladies infectieuses.....	(DUPONT (V) (DEROBERT (L) pr.s.ch. (HADENGUE (A)
Médecine légale.....	(FOURNIER (E) (GUENIOT (M)
Médecine du travail.....	ALBAHARY (C) LHERMITTE (F)
Neurologie.....	(GRANJON (A) (HERVET (E) (LE LORIER (G)
Obstétrique.....	MORIN (P) (MUSSET (R) (ROBEY (M) (THOYER-ROZAT (J)
Ophtalmologie.....	(BREGEAT (P) (SARAUX (H) (JUDET (R)
Orthopédie.....	(RAMADIER (J)
Oto-rhino-laryngologie.....	DEBAIN (J)
Parasitologie.....	(BRUMPT (L.C) pr.s.ch. (CHABAUD (A) (BARCAT (J) (BINET (J.P.) (CAUCHOIX (J) (CHATELIN (C.L) (DUBOST (Ch) (DUBOST (Cl) (FAUREL (J) (FLABEAU (F) (GERMAIN (A) (LOYGUE (J) (MERCADIER (PERROTIN (J) (ROBERT (H) (THOMERET (G)
Pathologie chirurgicale.....	
Pathologie exotique.....	SCHNEIDER (J)

	MM.
Pathologie expérimentale	(CROSNIER (J)
	(HARTMANN (L)
	(LOEPER (J)
	(MAURICE (J)
Pathologie expérimentale	(PLAS (F)
	(RICHET (G)
	(AUSSANNAIRE (M)
	(BOUR (H)
	(BOUVIER (J)
	(BOUVRAIN (Y)
	(BRICAIRE (H)
	(BRISSAUD (H)
	(BROCARD (H)
	(BUGE (A)
	(CASTAIGNE (P) m.conf.
	(CATINAT (J)
Pathologie médicale	(CONTAMIN (F)
	(COURY (C)
	(FREZAL (J)
	(HOUSSET (E)
	(LAROCHE (Cl)
	(LESOBRE (R)
	(MACREZ (C)
	(NICK (J)
	(PEQUIGNOT (H) m.conf.
	(ROYER (P)
	(WOLFROMM (R)
	(JOSEPH (R)
	(MANDE (R)
Pédiatrie-Puériculture	(MOZZICONACCI (P)
	(POLONOVSKI (C)
	(ROSSIER (A)
	(LEVY (Melle J) pr.s.ch.
Pharmacologie	(BOISSIER (J)
	(LECHAT (P)
Physiologie	(DEJOURS (P)
Physique médicale	(GOUGEROT (L) m.conf.
Pneumo-phtisiologie	(KREIS (B)
Psychiatrie	(FICHOT (P)
Psychiatrie infantile	(DUCHE (D)
Rhumatologie	(DELBARRE (F)
	(CERNEA (P)
Stomatologie	(CHAPUT (Mme A) m.c.agr.
	(GRELLET (M)
	(CHASSAGNE (P)
Thérapeutique	(LAMOTTE (M)
Urologie	(QUENU (L)

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES
DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

	MM.		MM.
	(ABOULKER (P)	Clinique	(GRASSET (J)
	(AMELINE (A)	obstétricale	(MAYER (M)
	(HUGUIER (J)		(RAVINA (J)
Clinique	(OLIVIER (C)	Clinique	(DESVIGNES (P)
chirurg.	(PADOVANI (P)	ophtalmol.	(OFFRET (G)
	(POILLEUX (F)	Clinique oto-}	(MADURO (R)
	(ROUX (M)	rhino-laryng.}	
	(VERNE (J.M)	Clinique pé-}	
	(HAGUENEAU (J)	diatrique et}	(LAPLANE (R)
	pr.s.ch.	puériculture }	
Clinique	(DOMART (A)	Clinique }	
médicale	(PERRAULT (M)	psychiatrique}	(BARUK (H)
	(RAMBERT (P)	Clinique }	
	(THIEFFRY (S)	urologique }	(KUSS (R)

IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES
ETRANGERES

Bactériologie.....MM. HAUDUROY (P) pr.s.ch.
Biochimie médicale.....ETTORI (J) pr. à t.pers.
Pathologie chirurgicale.....RUDLER (J) pr.s.ch.

Secrétaire général de la Faculté M. LENA (J)
Secrétaires..... Mme BEURLAND (H), Melle CHAINTREUIL (G)
Melle HURE (A)

Conservateur, chargé de la direction
de la bibliothèque M. le Dr. HAHN (A)

Conservateurs.....Melles DUMAITRE (P), GOICHON (A.M)

Bibliothécaires..Mme CONTET (J), Melles LAURENT (H),
LE NOIR (G), QUIEVREUX (E)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mes Chers Parents,

En témoignage de mon
affection et de ma
reconnaissance.

A ma Femme et à mes Enfants,

Avec toute ma tendresse.

A ma Famille,

A tous mes Amis.

A notre Président de Thèse,

Monsieur le Professeur MOUQUIN,

Professeur de Clinique Cardiologique
à la Faculté de Médecine de Paris,
Médecin de l'Hôpital Broussais,
Membre de l'Académie Nationale de
Médecine,
Officier de la Légion d'Honneur,

Il a bien voulu nous faire
l'honneur d'accepter la prési-
dence de cette thèse,

Qu'il veuille bien trouver ici
l'expression de toute notre
gratitude et de notre respec-
tueuse admiration.

A tous mes Maîtres

de la Faculté de Médecine
et des Hôpitaux de Paris,

Hommage respectueux.

A Messieurs les Membres de mon
Jury de Thèse.

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES CARDIOMEGALIES FAMILIALES

- : -

- I -

AVANT-PROPOS

-:-

L'hypertrophie globale du coeur peut être observée dans des circonstances étiopathogéniques fort diverses. Mais depuis longtemps déjà, les cardiologues avaient distingué une variété de cardiomégalie apparue sans cause décelable et que faute d'un diagnostic pathogénique précis, ils avaient appelé "essentielle" ou "idiopathique".

A ces observations initiales sont venues s'ajouter d'autres constatations, qui montrent que ces cardiomégalies essentielles peuvent être d'apparition familiale.

Ainsi est apparu un groupe nosologique nouveau, dont la description princeps est récente, puisqu'elle est due à EVANS et date de 1949.

Au seuil de notre carrière médicale, nous avons pensé qu'il ne nous serait pas inutile d'approfondir la question des cardiomégalies familiales, car elles posent des problèmes de diagnostic assez délicats, et non négligeables en pratique courante. Les cardiomégalies familiales sont, certes, rares, mais non exceptionnelles, et sans doute qu'une meilleure connaissance de cette entité montrera plus fréquemment leur existence.

Par ailleurs, la pratique toujours plus étendue des examens radioscopiques et radiographiques thoraciques systématiques va certainement faire découvrir, de plus en plus nombreuses, les cardiomégalies cliniquement silencieuses ; dans ce cas, une recherche chez les collatéraux s'impose.

o

Pour mieux situer les formes familiales qui nous occupent ici, nous voudrions rappeler succinctement les causes possibles des cardiomégalies sporadiques, non familiales. Les formes familiales étant considérées comme une maladie génétique, dont le pronostic est d'ailleurs diversement apprécié : pour les uns, il est bénin, pour les autres il risque de comporter d'abord une phase de complète latence, débouchant ensuite sur une évolution accélérée risquant d'aboutir à la mort ; quoi qu'il en soit, l'affection, congénitale cliniquement ou au moins en potentiel, ne se manifeste guère qu'à l'âge adulte jeune.

o

Pour WINSOR et BECKNER, il y a lieu de distinguer entre hypertrophie cardiaque physiologique et hypertrophie cardiaque pathologique, ce qui peut être fait d'après les tracés électrocardiographiques. Ces auteurs ont comparé l'hypertrophie cardiaque de 40 coureurs de Marathon et de 40 sujets atteints d'affections diverses responsables de la cardiomégalie pathologique cette fois. Chez l'athlète, on trouve sur les tracés électrocardiographiques un rythme cardiaque

lent, un complexe QRS de haut voltage, de même une onde T voltée ; l'hypertrophie cardiaque apparaît modérée sur les clichés. Immédiatement après l'effort sportif, toutes les ondes baissent de voltage et les dimensions de la silhouette cardiaque diminuent.

Une hypertrophie cardiaque est constatée, par ailleurs, dans certaines hypertensions artérielles, sténose et insuffisance aortiques, coarctation de l'aorte, sans qu'il y ait forcément sur les tracés électriques une discordance caractérisée de ST et de l'onde T. On trouve plus souvent de la dyspnée, des syndromes angineux, et une hypertrophie cardiaque parmi les hypertendus lorsque l'onde T est modifiée sur les électrocardiogrammes que lorsqu'elle demeure normale. Ce serait là le phénomène primitif, et non purement secondaire à une augmentation de la zone de l'onde R.

ELSTER et HORN ont étudié par vérification nécropsique dix sujets ayant présenté intra vitam une hypertrophie cardiaque dont les causes classiques avaient pu être exclues : rhumatisme articulaire aigu, hypertension artérielle, syphilis, artériosclérose, affections bronchopulmonaires, cardiopathies congénitales. L'évolution clinique avait été chez ces malades rapidement mortelle, avec des complications fréquentes, pulmonaires, thrombo-emboliques. A l'autopsie, on devait constater une hypertrophie cardiaque considérable, des altérations dégénératives myocardiques, des nécroses focales, de la fibrose enfin, surtout au niveau de l'endocarde et dans la région sous-endocardique. Parfois encore, on a constaté une thrombose murale ; par contre, le péricarde, les coronaires, les valvules cardiaques et aortiques, étaient indemnes.

Aussi, rien ne vient expliquer clairement le mécanisme de ce type d'hypertrophie cardiaque, et ELSTER incrimine l'anoxie du myocarde, associé à l'hypertrophie et à la dilatation du coeur. Entité à discuter chez tous les malades porteurs de cardiomégalie dans laquelle les facteurs étiologiques habituels peuvent être exclus.

Un exemple de cause locale reconnue est fourni par l'observation de PAUCHANT et collaborateurs : chez un homme de 22 ans, survient une dyspnée d'effort avec oedèmes malléolaires, ce qui permet la découverte d'une cardiomégalie attribuée par les auteurs à une anomalie d'origine de l'artère coronaire gauche.

DEMUTH et LANDING, eux, incriminent comme cause possible une maladie vasculaire généralisée. Chez un nourrisson porteur d'une cardiomégalie, ces auteurs ont découvert des lésions vasculaires étendues. Des lésions analogues ont été constatées chez un adulte hypertendu et cardiomégalique. Aussi est-il intéressant de rechercher systématiquement l'existence d'une maladie vasculaire en cas d'hypertrophie cardiaque. Chez des nourrissons atteints de sclérose endocardique avec cardiomégalie visible seulement sur les clichés, on a trouvé à la vérification un coeur pesant par exemple 52 g au lieu de la normale de 23 g, un épaississement des parois, non seulement du coeur, mais de nombreuses artères, par hypertrophie de la couche musculaire de la média. On a constaté une fibrose de la média aortique, et une sclérose endocardique. En somme, une atteinte vasculaire généralisée dont la pathogénie demeure obscure, mais qui peut être mise en relation avec la cardiomégalie. Entre la cardiomégalie dite essentielle, et la sclérose endocardique, il pourrait y avoir des

rapports, les deux états représentant des variétés d'une même affection responsable de l'épaississement généralisé des parois vasculaires. On peut d'ailleurs se demander si les lésions vasculaires sont la cause ou la conséquence, de la cardiomégalie.

o

Dans les formes familiales qui nous occupent ici, il est probable que le mécanisme pathogénique est différent.

Nous nous proposons donc :

- d'exposer un rapide historique des travaux, qui, depuis la description princeps de EVANS, il n'y a d'ailleurs que douze ans, se sont consacrés aux formes familiales des cardiomégalies,

- d'en donner quelques exemples, sous forme d'observations anatomocliniques,

- d'en préciser la symptomatologie, puis l'anatomopathologie ; enfin d'en discuter la pathogénie.

-:-

- II -

HISTORIQUE

-:-

En 1949, EVANS décrivit la cardiomégalie familiale, avec la définition suivante :

"découverte de gros coeurs chez plusieurs membres d'une même famille".

Mais il faut reconnaître qu'actuellement, et malgré les nombreuses recherches consacrées à l'affection, du point de vue biologique comme du point de vue hémodynamique, une étiologie précise reste à trouver.

Malgré tout, les observations de cardiomégalie familiale donnent à l'affection une indiscutable autonomie, au point de vue des caractères cliniques, radiologiques, électrocardiographiques, parmi les autres formes de cardiomégalias primitives. Cadre d'attente, écrit FAIVRE, car les recherches futures permettront peut-être de fragmenter la cardiomégalie familiale en lui attribuant des causes diverses.

Les premiers cas réunis montraient que l'affection comportait un pronostic "effroyable", grevé de morts subites, d'insuffisances cardiaques rapides.

Par la suite, d'autres cas, plus bénins, ont fait réviser cette première description, et se présentent même parfois comme des

formes infracliniques, latentes, silencieuses, simples découvertes d'examens radiographiques systématiques du thorax. C'est alors non pas la symptomatologie cardiaque qui fera découvrir de tels cas, mais une enquête généalogique dans les collatéraux et ascendants d'un sujet chez qui la cardiomégalie est découverte, soit fortuitement, soit parce qu'elle a donné lieu à des signes cliniques.

En présence d'un gros coeur sans cause étiologique décelable, ces recherches familiales s'imposent, puisqu'elles permettront et le diagnostic de cardiomégalie familiale chez le sujet étudié, et la découverte de formes infra-cliniques dans la fratrie ou les antécédents du malade.

L'observation princeps de EVANS concernait trois membres d'une même famille, porteurs de cardiomégalie sans cause apparente, en somme, atteints de "gros coeur primitif". Le caractère familial de ces cas autorisait le terme de cardiomégalie familiale. Ce qui souleva l'intérêt d'autres observateurs et suscita de nouvelles publications de cas, tous concernant :

- la présence d'un gros coeur,
- la dissémination de cette cardiomégalie dans une même fratrie.

CANABAL en 1950, SIMKINS et BAVIES en 1952, rapportent des cas cliniques. Dans l'observation de SIMKINS, il existait dans une même fratrie six gros coeurs, dont trois évoluèrent vers la mort. PARSONS et ses collaborateurs pensent avoir trouvé une étiologie à la maladie : la toxoplasmose.

En 1956, SOULIE, di MATTEO, ABAZA et

leurs collaborateurs publient un nouvel exemple de cardiomégalie familiale. Dans sa thèse, soutenue en 1957, TINTURIER fait le point du problème. PAUCHANT, FOURNIER, ME-REAU et GLORIAN l'évoquent à propos d'un cas de cardiomégalie sporadique. CAMPBELL et TURNER-WARWICK, en 1956, décrivent deux nouveaux cas de cardiomégalie familiale, à laquelle PANTHU en 1958, consacre sa thèse soutenue à Nancy.

FACQUET et ses collaborateurs décrivent une observation de cardiomégalie familiale apparemment bénigne, frappant plusieurs membres d'une nombreuse famille.

Nouveau cas français, de 1959, par VORIDIS et P. MAURICE, tandis qu'en 1959 encore, FAIVRE et ses collaborateurs, à propos de trois cas dans une même fratrie, avec dans la descendance deux formes incomplètes, font le point du problème. Citons enfin l'étude italienne de BAROCELLI et CAFFARATTI sur la cardiomégalie idiopathique.

- III -

OBSERVATIONS

-:-

Observations de FAIVRE, GILGENKRANTZ et
PANTHU

L'examen de neuf membres d'une famille a pu donner lieu à la découverte de trois cardiomégalias confirmées et de deux cas d'anomalies cardiaques pouvant évoquer ce diagnostic : un malade de 20 ans est vu pour rectite hémorragique ; à l'examen systématique, on découvre un gros coeur sans étiologie décelable malgré des examens complémentaires. Dans les antécédents personnels on trouve une dyspnée modérée datant de l'âge scolaire. L'auscultation montre un rythme à 74, avec quelques extrasystoles, un souffle méso- et télésystolique de pointe (3/6) audible de la région mésocardiaque à l'apex, variable dans le temps. Au début du séjour hospitalier, on a perçu un rythme à trois temps ; la pointe bat dans le 6ème espace I.G., 1 cm en dehors de la ligne mamelonnaire. La T.A. et à 12-8.

Les électrocardiogrammes montrent un tracé d'hypertrophie ventriculaire gauche sur axe semi-vertical avec possibilité d'hypertrophie auriculaire gauche associée. En scopie, la masse cardiaque se montre très augmentée de volume, avec ventricule gauche nettement hypertrophié. Le bord gauche du coeur est régulièrement convexe, voire sail-

lant avec ascension du point G. Cette masse cardiaque frappe par son immobilité. En orthodiagramme : on trouve 16,2 cm pour le diamètre transverse du coeur et 14,2 cm pour l'hémithorax.

Divers examens biologiques donnent des résultats normaux y compris une électrophorèse du sérum, une fibrinémie ; la recherche de toxoplasmose n'est pas concluante. Une biopsie du muscle vaste externe élimine tout trouble du métabolisme glycogénique. L'étude de l'excitation neuromusculaire au rhéotome électronique est normale ; l'électro-encéphalogramme donne un tracé irrégulier de type irritatif, cadrant avec le psychisme du malade. Enfin, un cathétérisme est normal pour les gaz du sang et le trajet de la sonde, de même que pour les pressions.

Observation II :

elle concerne le frère du précédent malade, un garçon de 14 ans, examiné systématiquement pour la recherche du caractère familial de la cardiomégalie. Ce sujet ne présente aucun antécédent personnel, aucun symptôme fonctionnel ; il est peu développé, sur le plan psychique et somatique. La T.A. est à 12/8, la pointe bat au niveau du 5ème espace I.G. sur la ligne mamelonnaire. A l'auscultation : rythme régulier et souffle mésosystolique de pointe de faible intensité, irradiant légèrement dans la région mésocardique, souffle variable dans le temps et selon la position, à peine perceptible en decubitus.

L'électrocardiogramme montre un tracé d'hypertrophie ventriculaire avec ischémie,

lésion sous-endocardique antérieure étendue et déviation axiale gauche. En radioscopie on constate une légère augmentation de la masse cardiaque. Le ventricule gauche, plongeant dans le diaphragme, semble hypertrophié avec faible ascension du point G. Le coeur est bien pulsatile. En orthodiagramme ; 12 cm pour le diamètre transverse du coeur et 10,5 cm pour l'hémithorax.

Observation III :

La soeur des deux sujets précédents, une femme de 26 ans, est convoquée. Dans ses antécédents, on trouve, à l'âge de 15 ans, un épisode rhumatismal. Deux grossesses et accouchements normaux à 23 et 25 ans, mais apparition d'une dyspnée qui persiste encore. L'examen général est négatif : la T.A. est à 13,5/8. La pointe bat dans le 6ème espace I.G., un centimètre environ en dehors de la ligne mamelonnaire. Le rythme est régulier. Il existe un souffle méso- et télésystolique d'intensité moyenne (3/6) perçu dans la cavité axillaire à la région mésocardiaque, souffle variable dans le temps et l'espace, disparaissant en position debout. **On trouve encore un dédoublement serré et intermittent de B1 à la pointe ECG :** hypertrophie ventriculaire gauche sur axe gauche, avec bloc auriculo-ventriculaire du premier degré. En scopie, la masse cardiaque est très augmentée. Le ventricule gauche est hypertrophié ; le point G est trouvé en ascension. Le coeur est peu mobile. En orthodiagramme, on trouve 16,6 pour le diamètre transverse du coeur, 14 cm pour l'hémithorax.

Ainsi, chez ces trois sujets jeunes, la cardiomégalie semble bien tolérée, mais il

existe à l'auscultation un souffle systolique de caractère anorganique, dans un des trois cas un rythme à trois temps et des extrasystoles, chez tous un électrocardiogramme d'hypertrophie ventriculaire gauche avec grande amplitude de QRS surtout ; en outre, chez le sujet de 14 ans, des altérations de nature ischémique existent dans la phase de repolarisation. L'axe électrique est variable, mais de préférence horizontal ; enfin en scopie, cardiomégalie importante, globale dans deux cas, plus modérée et portant sur le ventricule gauche, chez le garçon de 14 ans.

Observation IV

Le neveu du malade I est amené par sa mère indemne, pour un examen systématique de l'appareil cardio-vasculaire. Chez ce petit garçon de 3 ans $\frac{1}{2}$, on ne trouve aucune symptomatologie, la T.A. est à 9-6, la pointe bat dans le 5ème espace I.G. un peu en dehors de la ligne mamelonnaire ; à l'auscultation, souffle holosystolique assez intense (3/6) avec un maximum au niveau des 3ème et 4ème espaces I.G. et irradiant sur toute l'aire précordiale et même dans le dos ; léger éclat de B2 audible au foyer pulmonaire. Electrocardiogramme : tachycardie sinusale régulière, tracé sensiblement normal, toutefois l'axe électrique est trop dévié vers la gauche pour cet âge. Le coeur a un aspect globuleux, le ventricule gauche est hypertrophié avec ascension du point G. Le coeur est bien pulsatile. En orthodiagramme : 12 cm pour le diamètre transverse du coeur, 9,5 cm pour l'hémithorax : on est donc autorisé à parler de cardiomégalie.

Les autres examens sont négatifs, sauf toutefois une élévation (sans explication

étiologique) des pressions systoliques du ventricule droit et du tronc de l'artère pulmonaire.

Observation V

Elle concerne le fils de la malade III, un nourrisson de 9 mois, soumis devant la découverte de cette cardiomégalie familiale, à un examen systématique. L'enfant est normalement développé pour son âge. La tension artérielle est à 6-3 ; l'auscultation est normale. Il existe une tachycardie sinusale régulière. L'électrocardiogramme est normal. En scopie, l'image cardiaque est globuleuse, le bord gauche est régulièrement convexe, avec ascension du point G. La masse cardiaque est peu mobile.

Pour ces deux enfants, il n'y a donc aucun signe fonctionnel ; dans un cas on a trouvé un souffle systolique de caractère organique, rien dans l'autre cas. Les électrocardiogrammes sont pour tous deux normaux ; mais dans les deux cas, sur les clichés la cardiomégalie est nette, surtout chez l'enfant de 9 mois. Quatre autres sujets de cette famille examinés ont été trouvés normaux, sauf toutefois la mère du garçon de 3 ans $\frac{1}{2}$ (observation IV) trouvée porteuse à l'auscultation d'un souffle mésotélésystolique, 2/6 localisé à la région mésocardiaque, variable, la tension artérielle étant de 12/7.

Observation de VORIDIS et P. MAURICE

Il s'agit de trois membres d'une fratrie atteints de cardiomégalie familiale. Deux sont encore en vie, des hommes de 56 et 52

ans, la troisième malade, une femme, est morte subitement à l'âge de 56 ans. Chez les trois malades, les tracés électro-cardiographiques avaient montré un bloc de branche gauche incomplet et sur les clichés, une cardiomégalie, plus ou moins importante, prédominant au niveau du ventricule gauche. Une étude généalogique faite parmi les membres de dix familles atteintes de cardiomégalie de type EVANS a confirmé la notion d'une hérédité de transmission dominante.

Observation de FACQUET, ALHOMME, WELTI
BONNET et TINTURIER

Sur une fratrie de 14 personnes, ces auteurs ont trouvé 5 cas de cardiomégalie avec signes électrocardiographiques d'hypertrophie ventriculaire gauche, ou d'hypertrophie biventriculaire. Les sujets atteints avaient entre 17 et 28 ans. Trois enfants plus jeunes présentaient de légères anomalies. La tolérance fonctionnelle de l'hypertrophie cardiaque est ici parfaite et aucune modification des signes n'a été notée au cours d'une observation de quatre années dans un cas de deux années dans les autres cas. L'examen par ailleurs est demeuré négatif.

Observation de SOULIE, di MATTEO, ABAZA
NOUAILLE et THIBERT

Trois cas de cardiomégalie ont été observés dans une même famille. Un quatrième cas, sporadique, a cependant été retenu en raison de sa similitude clinique, radiologique et électrocardiographique avec les cas familiaux. Il s'agit chaque fois de cardiomégalie globale, considérable, de découverte souvent fortuite, avec altérations pres-

que stéréotypées de l'électrocardiogramme : hypertrophie ventriculaire, ou bloc de branche gauche, souvent aussi raccourcissement de l'espace PR et aspect de syndrome de Wolff-Parkinson-White.

Dans un des cas de SOULIE, l'examen anatomique a permis d'éliminer toute anomalie valvulaire ou septale et de mettre en évidence une hypertrophie de toutes les parois cardiaques, en particulier, du ventricule gauche. Histologiquement, on a noté une sclérose myocardique avec hypertrophie et vacuolisation des fibres.

Observation de CAMPBELL et TURNER

Ces auteurs ont constaté deux nouveaux cas de cardiomégalie familiale :

- La première famille comporte une mère et son fils, tous deux atteints d'hypertrophie du coeur, avec bloc de branche, et qui devaient mourir à 29 et 23 ans respectivement un an et trois ans après le début des symptômes.

- La seconde famille concerne trois membres sur trois générations atteints de cardiomégalie et de bradycardie. Un jeune homme et sa grand'mère maternelle avaient un bloc de branche, la mère, une bradycardie sinusale. On ignore la durée de l'évolution chez la grand'mère. Chez la mère, les symptômes sont apparus à l'âge de 28 ans, et persistaient toujours 38 ans plus tard ; mais le fils devait mourir subitement à l'âge de 36 ans, cinq mois après la première crise de rythme de Stoke-Adams. Ces observations du fils et de sa mère montrent l'extrême variabilité des temps de survie, mais une mort subite et précoce semble fréquente. Plusieurs autres

membres des deux familles sont morts jeunes, ou ont eu des accidents cardiopathiques.

Les deux hommes qui ont succombé ont permis une vérification nécropsique macro- et microscopique. Aucune des causes généralement admises comme responsables d'hypertrophie cardiaque n'était présente. Mais un processus dégénératif diffus frappait toute l'épaisseur du myocarde, et semblait bien être la lésion fondamentale. Les fibres musculaires étaient hypertrophiées, mais le trait le plus frappant était leur vacuolisation, frappant également le système de conduction.

Bien que la cardiomégalie familiale ne soit généralement reconnue que lorsque les sujets atteints sont parvenus à l'âge adulte, il est probable qu'elle relève d'une cause génétique, et qu'elle se comporte héréditairement parlant comme un caractère mendélien dominant.

- IV -

SYMPTOMATOLOGIE

-:-

Age

Maladie héréditaire, donc congénitale, au moins en puissance, la cardiomégalie familiale ne se manifeste guère avant l'âge de 20 ou 25 ans. Les cas découverts plus tôt l'ont été à l'occasion d'une recherche systématique dans la fratrie d'un sujet chez qui le diagnostic a été porté.

Signes fonctionnels

Ils sont absents dans un tiers des cas au moins, et pour le reste, ils demeurent discrets, se limitant à une dyspnée d'effort, à des troubles du rythme, parfois, plus tardivement, à des lipothymies, et même à des syncopes.

A l'auscultation, on trouve un souffle systolique dans 50 p.100 des cas, rarement fixe, organique, plus souvent anorganique variable, et qui n'attirerait guère l'attention si l'hypertrophie du volume cardiaque ne représentait un signe important. Le souffle est d'ailleurs de siège variable, au foyer pulmonaire (FACQUET), mésocardiaque (SOULIE). L'intensité est diverse, de 2/10 à 5/10. FAIVRE a constaté la présence d'un souffle systolique dans plus de la moitié de ses cas. Parfois on signale un souffle diastolique discret. Les troubles du rythme ont été des

extrasystoles, de la bradycardie, de la tachycardie, de l'arythmie (FACQUET), des rythmes à trois temps, signalés dans un tiers des cas.

La cardiomégalie

Elle est globale, dans 50 p.100 des cas, ventriculaire gauche dans 50 p.100 des cas également. Si le malade est suivi par des radiographies successives et répétées, on voit le volume du coeur augmenter progressivement ; toutefois chez un malade de CAMPBELL, la cardiomégalie a, au contraire, régressé. L'avenir nous montrera si chez le jeune enfant appartenant à une fratrie de cardiomégalie familiale et présentant déjà quelques anomalies sans hypertrophie du coeur, celle-ci aura lieu, quand, et à quel rythme.

L'électrocardiogramme

Il n'est pratiquement jamais normal. Mais les perturbations ne sont pas pathognomoniques, tout en conservant entre elles une certaine parenté :

- perturbations du complexe ventriculaire et de la phase de repolarisation,
- troubles du rythme.

Pour les premiers, il s'agit avant tout d'altérations électriques du type hypertrophie ventriculaire gauche, présentes dans la moitié des cas au moins, avec amplitude exceptionnelle de R et de S, parfois hypertrophie ventriculaire combinée (FACQUET).

- des altérations électriques de type ischémie plus ou moins diffuse et profondes sont moins fréquentes (cas de FAIVRE) et aussi cas de EVANS.

- blocs de branche, fréquents (près de

la moitié des cas : 23 fois sur 54 cas collationnés dans la littérature depuis 1949). Ces blocs de branche peuvent être retrouvés chez tous les membres d'une famille, ceux cardiomégales, mais aussi ceux qui demeurent indemnes d'hypertrophie cardiaque.

Pour les troubles du rythme, on va surtout trouver des extrasystoles, un rythme nodal, un bloc auriculo-ventriculaire dans près d'un tiers des cas, d'importance variable, des arythmies complètes.

Hémodynamique

Elle est apparue normale chaque fois qu'elle a été étudiée, tant chez les porteurs d'hypertrophie cardiaque que chez les membres de leur famille.

Syndrome biologique

Il est inexistant.

En particulier, la teneur glycogénique des muscles, l'excitabilité neuro-musculaire, sont normales.

o

Evolution et pronostic

Primitivement, la cardiomégalie familiale a été considérée comme de très sombre pronostic, évoluant rapidement, après sa découverte, vers la grande insuffisance et vers la mort subite. Puis, avec une meilleure connaissance de l'affection, donc sa découverte également dans les formes bénignes, infracliniques, la bénignité est apparue comme une forme possible de l'évolution. FACQUET a montré cette éventualité.

Transmission

Maladie génétique, la cardiomégalie familiale se transmettrait sur le mode dominant pour FACQUET et pour CAMPBELL, sur le mode récessif pour DAVIES, pour FAIVRE qui évoque également la possibilité d'une mutation. Il faut attendre des recherches plus complètes pour conclure.

- V -

ANATOMOPATHOLOGIE

--

Dans les cas mortels qui ont permis une vérification nécropsique, on a surtout trouvé des lésions myocardiques : une fibrose plus ou moins importante du tissu interstitiel en plages, en foyers multiples (EVANS) ou diffuse. La fibrose occupe tout le myocarde, ou au contraire se limite soit à quelques zones du muscle, soit même à une ou quelques couches du muscle cardiaque. C'est ainsi que SOULIE décrit une fibrose limitée aux couches sous-endocardique et sous-épicardique, que ADDARII ne trouve qu'une atteinte du faisceau de His ; parfois encore, de petites zones de nécrose ischémique siègent au sein du tissu interstitiel, souvent cicatrisées plus ou moins complètement. SOMMERS a parlé de cellules inflammatoires banales, lymphocytes, monocytes, en infiltrats disséminés, ou de siège péri-vasculaire.

Le seul auteur qui ait trouvé du glycogène et des lipides dans le tissu interstitiel est GAUNT.

Fibre musculaire

Elle est souvent hypertrophiée, parfois la striation du myocarde disparaît, et des vacuoles sont observées remplies de glycogène selon EVANS, d'une substance non identifiée selon CAMPBELL qui a décrit en outre

un oedème des fibres avec disparition des noyaux, en particulier au niveau de la partie auriculaire du myocarde.

Vaisseaux

Ils sont habituellement décrits comme étant normaux. Toutefois, SOULIE a observé une congestion intense des capillaires dont les parois étaient épaissies.

"En somme", conclut FAIVRE, "aucune altération spécifique, mais seulement une fibrose interstitielle, et une hypertrophie des fibres myocardiques, lésions qui paraissent devoir être interprétées comme étant dégénératives, et non inflammatoires", ce qui concorde avec l'observation clinique, qui ne fournit aucune cause étiologique décelable.

Les descriptions histologiques de BAROCELLI et CAFFARATTI sont analogues :

- le poids du coeur peut atteindre et dépasser un kg,
- l'hypertrophie intéresse plus les cavités gauches que droites,
- histologiquement, il s'agit d'une fibrose interstitielle avec hypertrophies des fibres myocardiques, qui ne présentent que de rares signes de dégénérescence hydropique vacuolaire.

Pour CAMPBELL, enfin, la lésion fondamentale est une dégénérescence diffuse de toute l'épaisseur du myocarde, avec hypertrophie des fibres musculaires, et leur vacuolisation, ainsi que celle du système de conductibilité.

- VI -

PATHOGENIE

-:-

Malgré un certain nombre d'observations, malgré aussi toutes les recherches entreprises, il faut convenir, que la nature même de la cardiomégalie familiale demeure inexpliquée.

Tout au plus, peut-on retenir :

- l'hypertrophie cardiaque, la cardiomégalie,
- son apparition chez plusieurs membres d'une fratrie, et aussi dans la descendance d'un sujet atteint : donc maladie génétique, encore que son mode de transmission demeure imprécisé.

La cardiomégalie, nous l'avons vu au début de cette étude, peut survenir dans des conditions fort différentes, infectieuses, métaboliques, cardiovasculaires. Pourtant il existe également des cardiomégalies primitives encore que non familiales, telles que les formes décrites par BAROCELLI. Ici, l'aspect anatomopathologique est le même que dans les cardiomégalies familiales, et l'évolution, qui dans ces cas italiens a été particulièrement grave, reproduit bien ce que l'on observe dans certains cas familiaux : mort subite, ou asystolie irréductible établie progressivement.

Qu'il s'agisse de formes sporadiques mais

essentiellles, ou de formes familiales, il faudrait pouvoir déterminer s'il s'agit d'une hypertrophie myocardique isolée, ou d'une affection musculaire, ou métabolique, généralisée, à traduction uniquement ou principalement myocardique. A l'heure actuelle, on a discuté des possibles parentés de la cardiomégalie familiale avec d'autres affections susceptibles de comporter en dehors d'autres symptômes, une hypertrophie cardiaque : par exemple, il pourrait s'agir d'un trouble de la glycogénèse, tel qu'il est réalisé dans la maladie de Van Creveld et Von Gierke : dans cette affection, s'il y a participation cardiaque, ce qui n'est pas rare, on trouve une cardiomégalie et aussi une splénomégalie. Pourtant, des différences existent avec la cardiomégalie familiale. En particulier : les tracés électrocardiographiques ne sont pas altérés. Il existe par contre un syndrome biologique, absent dans les cardiomégalies essentielles familiales : hypoglycémie, troubles de la courbe d'hyperglycémie provoquée. On attribue la maladie de Van Creveld et Von Gierke à une insuffisance de la glycogénolyse telle qu'elle se produit dans les conditions physiologiques.

Les biopsies musculaires ne montrent pas d'accumulation de glycogène chez les malades atteints de cardiomégalie familiale, alors que dans la maladie de Van Creveld, il y a accumulation de glycogène musculaire et intra-hépatique. Les vérifications nécropsiques ont montré chez ces malades également l'existence de dépôts glycogéniques intra-myocardiques. Pourtant, dans deux cas de cardiomégalie familiale, celui de EVANS d'une part, celui de GAUNT d'autre part, le myocarde contenait de tels dépôts de glycogène : fait qui n'a jamais été constaté par les autres auteurs. Enfin, différence fon-

damentale entre maladie glycogénique du foie, et cardiomégalie familiale, pour la première, la survie ne dépasse guère l'âge de 15 ans, et la symptomatologie est nette dès l'enfance, alors que la cardiomégalie familiale paraît parfaitement tolérée dans l'enfance, et ne commence à se manifester que chez l'adulte jeune, pour atteindre son maximum de mortalité vers 25-35 ans.

On a également pensé rapprocher la cardiomégalie familiale des déterminations myocardi-ques de l'hérédo-dégénérescence spino-cérébelleuse de Friedreich. GIRAUD et LATOUR ont décrit la localisation au niveau du myocarde d'un processus dégénératif familial, le plus souvent de détermination neurologique. Les aspects anatomopathologiques de la maladie de Friedreich se rapprochent beaucoup de ceux de la cardiomégalie familiale. Mais parmi les observations de cette affection, il n'en est que peu (SOBERON) qui montrent une atteinte de plusieurs membres d'une même fratrie par une cardiomégalie isolée avec syndrome électrocardiographique, ces sujets ayant un ascendant atteint de maladie de Friedreich complète, à détermination à la fois neurologique et cardiologique.

D'autres auteurs enfin, essentiellement GAUNT, TINTURIER, se sont demandés si la cardiomégalie familiale ne représentait pas une affection primitive et pure localisée au myocarde : si, en somme, il ne s'agissait pas d'une myopathie limitée au muscle cardiaque.

Mais on voudrait pouvoir étayer cette hypothèse d'observations familiales, dans lesquelles, chez des frères et soeurs, on rencontrerait des exemples d'une part de cardiomégalies pures, d'autre part de car-

diomégalias associées à des myopathies extracardiaques. Malheureusement, lorsqu'une myopathie comporte des déterminations myocardiques, les lésions anatomopathologiques diffèrent de celles de la cardiomégalie familiale:

- dilatation des fibres cardiaques,
- fibrose diffuse avec rétrécissement,
- effilochage des fibres myocardiques,

ce qui n'est pas retrouvé dans les cardiomégalias familiales.

Il faut donc attendre une accumulation des observations et surtout un plus grand recul dans celles-ci, afin que la nature de la cardiomégalie familiale puisse être mieux précisée, que son mode de transmission soit mieux connu et que l'autonomie de l'affection ne soit plus mise en doute.

- VII -

CONCLUSIONS

-:-

I - L'hypertrophie globale du coeur est connue depuis longtemps ; elle peut relever de facteurs étiologiques fort différents, infectieux, métaboliques, circulatoires. Mais on a également isolé des formes paraissant essentielles, primitives pour lesquelles aucun facteur n'a pu être mis en cause.

II - Parmi les cardiomégalias essentielles, il faut faire une place à celles qui frappent plusieurs membres d'une même fratrie, et dont la transmission héréditaire sur plusieurs générations est établie. Ces cardiomégalias familiales conservent malheureusement beaucoup d'obscurités, et c'est pourquoi il serait utile de les rechercher systématiquement chaque fois qu'un gros coeur est découvert, fortuitement, ou à la suite d'une symptomatologie respiratoire et cardiovasculaire, chez un sujet isolé. Le mode de transmission, dominant ou récessif, n'est pas encore affirmé.

III - Les cardiomégalias familiales demeurent d'abord silencieuses, infracliniques, et ne se manifestent guère que chez l'adulte jeune, sous forme d'une dyspnée plus ou moins discrète, de signes d'auscultation modérés, de troubles du rythme inconstants, d'altérations électriques minimales et non ca-

ractéristiques. L'évolution de l'affection est variable, parfois très bénigne, régressive, parfois aussi dramatique, avec passage rapide à l'asystolie irréductible, mort subite.

IV - Les vérifications nécropsiques ont permis de constater une lésion fondamentale du myocarde, à type de fibrose, de vacuolisation, parfois de nécrose. Mais il ne semble pas s'agir d'une myopathie avec dépôts glycogéniques.

V - La pathogénie des cardiomégalies familiales demeure obscure : expression myocardique d'une myopathie générale, troubles métaboliques, dégénérescence familiale telle qu'on l'observe au niveau du système nerveux dans la maladie de Friedreich, nous ne disposons encore que d'hypothèses : ce qui rend plus importante encore la nécessité de rechercher, chaque fois qu'est découverte une cardiomégalie essentielle, l'atteinte éventuelle d'autres membres de la famille du malade. Ce n'est que par l'accumulation des observations que nous ferons avancer un problème encore bien obscur.

-:-

Vu :
Le Président :
signé : M. MOUQUIN

Vu :
Le Doyen :
signé : L. BINET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
signé : Jean SARRAILH

- VIII -

RENSEIGNEMENTS BIBLIOGRAPHIQUES

-:-

C. BAROCELLI, E. CAFFARATTI

La cardiomégalie idiopathique.
Minerva Medica L pages 4399-4404
26 décembre 1959

M. CAMPBELL, M. TURNER-WARWICK

Two more families with cardiomegaly
Brit. Heart Journ. XVIII
pages 393-402 Juillet 1956

S.K. ELSTER, H. HORN, L.R. TUCKMAN

Cardiac hypertrophy and insufficiency
of unknown etiology : a clinical and
pathologic studies of ten cases.
Am. Journ. Med. XVIII pages 900-922
juin 1955

J. FACQUET, P. ALHOMME, J.J. WELTI

J.L. BONNET, J. TINTURIER

Cardiomégalie familiale apparemment
bénigne, affectant plusieurs enfants
d'une nombreuse famille.
Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris
10 janvier 1958
Thèse 1957

G. FAIVRE, J.M. GILGENKRANTZ, J.J. PANTHU

La cardiomégalie familiale.
Presse médicale LXVII pages 673-676
4 avril 1959.

G.R. DE MUTH, B.H. LANDING

The occurrence and possible significance of generalized vascular disease in idiopathic cardiac hypertrophy.

Am. Heart Journal L pages 646-650
novembre 1955

J.J. PANTHU

Cardiomégalie familiale.

Thèse de Nancy 1958 107 pages

M. PAUCHANT, P. FOURNIER, J. MEREAU,
P. GLORIAN

Cardiomégalie.

Soc. Pathol. Thorac. Nord (Lille)
22 avril 1956.

P. SOULIE, J. di MATTEO, A. ABAZA,
J. NOUAÏLLE, M. THIBERT

Cardiomégalie familiale.

Soc. Fr. Cardiologie
21 octobre 1956

E. VORIDIS, P. MAURICE

Cardiomégalie familiale.

Archives maladies du coeur LII
pages 1410-1420. Décembre 1959

T. WINSOR, G. BECKNER

Hypertrophy of the heart ; electrocardiographic distinction between physiologic and pathologic enlargement.
California Med. LXXXII pages 151-158
Mars 1955.

TABLE DES MATIERES

--

	Pages
I - Avant-Propos.....	15
II - Historique.....	20
III - Observations.....	23
IV - Symptomatologie.....	31
V - Anatomopathologie.....	35
VI - Pathogénie.....	37
VII - Conclusions.....	41
VIII - Renseignements bibliographiques.....	43

--

SERMENT

-:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque !

-:-

